FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1906 — THÈSE — N° 28

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 31 Mai 1906, à 1 heure

PAR

Jean SÉRIS
De la Faculté de Médecine de Paris

Le Mongolisme Infantile

Président : M. RAYMOND, *professeur*

Juges { MM. CORNIL, *professeur*
CHANTEMESSE, *professeur*
BEZANÇON, *agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
BONVALOT-JOUVE
15, RUE RACINE, 15

1906

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie	P. POIRIER
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	HUTINEL. BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	Mathias DUVAL
Opérations et appareils	SEGOND.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	BROUARDEL
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM DIEULAFOY. DEBOVE LANDOUZY.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	LE DENTU. TERRIER. BERGER. RECLUS.
Clinique ophtalmologique	De Lapersonne
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	BUDIN. PINARD.
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM.

AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL (chef
BROCA (André	GOUGET	MAILLARD	des travaux anat.
CARNOT	GUIART	MARION	TEISSIER
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	THIROLOIX
CUNEO	LABBE	MERY	VAQUEZ
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	WALLICH

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A LA MÉMOIRE DE MON MAITRE

LE DOCTEUR GÉRARD-MARCHANT

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR RICHARDIÈRE

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades

A MES MAITRES
DE LA CLINIQUE CHARCOT

(Salpêtrière. Externat, 1901-1902)

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

Professeur de Clinique des maladies nerveuses
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur.

LE MONGOLISME INFANTILE

En 1866, John Langdon Down, médecin de l'asile d'Earlswood, faisait, à Londres, la communication suivante : « J'ai eu, depuis quelque temps, l'attention attirée sur la possibilité d'établir une classification des faibles d'esprits, en les rapportant aux divers types ethniques. J'ai eu l'occasion d'observer un nombre considérable d'idiots et d'imbéciles et de constater que beaucoup pouvaient être exactement rattachés à l'une des grandes races humaines, autre que celle d'où ils descendent » et le psychiâtre anglais décrivait une *variété éthiopienne*, une *variété malaise* d'idiotie .Mais il insistait particulièment sur la *variété mongolienne*, à représentants plus nombreux et moins caractérisés. « Beaucoup de sujets, frappés d'idiotie congénitale, disait-il, sont des mongoles typiques. Leur ressemblance est si accentuée qu'en les plaçant côte à côte il est difficile de croire qu'il ne soient pas les enfants des mêmes parents... ; leurs joues sont rondes, élargies, les yeux obliques, les fentes palpébrales étroites...; les lèvres sont larges, épais-

C'est dans la première enfance qu'il faut surtout le chercher et qu'il importe de le reconnaître : c'est alors qu'il est le plus fréquent et d'un diagnostic juste dépend un pronostic certain, c'est alors aussi que le type est le plus franc, le plus frappant.

Théoriquement, il peut servir à l'étude du mécanisme des dystrophies et du déterminisme du symptôme idiotie ; au point de vue ethnologique, il apporte un argument de plus en faveur de l'unité de l'espèce humaine : il contribue à prouver qu'il n'existe pas de caractère anatomique essentiel, propre à une race ; il démontre la légitimité de l'*anthropologie morbide*, conçue par Morel, qui faisait intervenir dans l'étude des caractères distinctifs des races, à côté de ceux que Buffon et les autres naturalistes rapportent au climat, aux mœurs, aux habitudes, etc., ceux qui « sont dus à certaines influences maladives spéciales ainsi qu'aux transmissions héréditaires de mauvaise nature ».

HISTORIQUE

Jusqu'à ces dernières années, c'est exclusivement en Angleterre et en Amérique que le type mongolien a été observé et étudié. Dans ces pays, les auteurs ont confirmé l'ensemble de la description de Down, précisé certains caractères, apporté des remarques nouvelles, tenté quelques hypothèses étiologiques et pathologiques. Nous tenons d'eux presque tout ce que nous savons de la question.

Déjà en 1876, A. Mitchell réunit 62 cas dont il donne un résumé analytique et Frazer relate l'observation très détaillée, avec autopsie, de l'un d'eux.

Fletcher Beach, Ireland, Shuttleworth ensuite consacrent plusieurs articles à l'étude de cette forme d'idiotie et les deux derniers lui en réservent un chapitre dans leurs ouvrages classiques sur les maladies mentales des enfants.

Shuttleworth pense que les mongoliens sont des enfants inactivés et que leur aspect particulier est réellement celui d'une phase de la vie fœtale.

En 1890 Wilmarth, ayant pratiqué l'autopsie de cinq de ces sujets, rapporte le résultat de l'examen de l'encéphale ; chez tous, le cerveau était d'un bon poids pour un cerveau d'imbécile, mais le cervelet,

la protubérance, le bulbe, la moelle étaient petits et très peu développés relativement aux hémisphères cérébraux.

En 1896 Telford Smith, s'autorisant de certains caractères qui lui paraissent rapprocher les mongoliens des myxœdémateux, essaie le traitement thyroïdien et obtient une amélioration de l'état physique et mental, variant avec l'âge des malades.

La même année le même auteur signale une particularité de la main qui existait chez tous les mongoliens qu'il avait vus : la brièveté et l'inflexion en dehors du petit doigt, et la figure qui accompagne son article montre que la deuxième phalange est raccourcie et qu'il y a un déplacement marqué de la phalangette dans le sens latéral.

P. West montre plus tard, d'après de très nombreux examens, que cette disposition n'est pas spéciale aux mongoliens et que la différence n'est pas grande en cela entre ces sujets et les autres enfants, anormaux ou normaux.

En 1899 Architold Garrod, reprenant une constatation de John Thomson, attire l'attention sur la fréquence, chez les mongoliens, des lésions congénitales du cœur.

Vers la même époque, Sutherland, médecin de l'hôpital des Enfants de Londres, consacre plusieurs publications au mongolisme.

Ses remarques basées sur l'étude de 24 cas empruntent une valeur particulière au milieu où il observe et à l'âge des sujets observés. Les auteurs sont rares,

en effet, qui ont décrit l'affection dans l'enfance, avant la période *de la vie d'asile*.

Sutherland précise les caractères qui font du mongolisme un type nosologique, distinct, nettement séparé du myxœdème, nullement influencé par le traitement thyroïdien.

D'après lui, la syphilis peut être considérée comme un facteur étiologique important.

Dans ces dernières années, à côté des cas de King, Taylor, Hall, Spicer, Kuhlmann, et de l'ouvrage de Martin W. Barr : *Mental Defectives* (1904), qui contient plusieurs observations et photographies de mongoliens, nous mentionnerons les études de Muir, Fennell, Herrmann.

En 1903, Muir, dans une revue générale du mongolisme, publie l'analyse de 26 nouveaux cas.

En 1904, Fennell rapporte 21 cas observés à l'asile de Darenth et sa communication est l'objet d'une discussion au meeting annuel à Londres, à laquelle prennent part H. Beach, Robert Jones, Audriezen et Mott. D'après Fennell, parmi les caractères physiques des mongoliens, l'aspect de la langue serait pathognonomique ; fait intéressant, cet auteur a vu des cas, d'un diagnostic indiscutable, où cependant manquait l'obliquité des fentes palpébrales ; dans un cas même, la direction était renversée.

En 1905 Herrmann, dans un long article, détaille le diagnostic différentiel du mongolisme, du myxœdème, de l'achondroplasie et du rachitisme.

Comme on le voit par cette nomenclature des

principaux noms et des plus importantes contributions le mongolisme a été souvent observé, depuis 1866, en Angleterre et les auteurs de langue anglaise se sont particulièrement attachés à son étude. Leur littérature nous paraîtra surtout riche après que nous aurons constaté la pauvreté des autres.

Ailleurs, en effet, la question se résume en quelques rares cas publiés ; dans certains pays mêmes, elle n'a pas encore d'histoire. C'est à Vienne que nous trouvons le seul travail bien documenté. C'est le mémoire de Kassowitz (1902) que nous avons déjà signalé. Après lui Von Thiemich (1903), Eug. Fromm (1905) rapportent le résultat d'une autopsie, Hochsinger (1904) publie un cas avec rachitisme et tétanie.

En Allemagne, Neumann, en 1899, relate les premières observations : « Cette forme, écrit-il, n'est nulle part mentionnée en Allemagne. » Kanowitz croit en reconnaître un cas dans l'ouvrage bien connu de Wirchow sur le crétinisme, parmi les types de crétins myxœdémateux : c'est celui « du gardeur d'oies Paul Hindel, un crétin, à l'air doux, riant facilement, enclin à la gaieté et dont la dépression de la racine du nez, l'obliquité des fentes palpébrales donnent au visage quelque chose de comique ».

En 1902, au XIX[e] Congrès de la Société de Pédiâtrie, tenu à Carlsbad, Oberwarth donne l'analyse de 35 cas, observés à la policlinique de Neumann. En 1905, Weygant rapporte 37 cas. Carl Looft a observé le type en Norvège (1897), Ley en Belgique

(1900), Nolen en Hollande (1903), Noica en Roumanie (1904).

En Italie, en 1905, Angelo Alberti, de Ferrare, publie l'observation très détaillée d'un mongolien de huit ans et, à sa connaissance, aucun cas n'avait été observé avant lui dans ce pays.

En France, Bourneville et Comby sont les seuls qui aient relaté des cas de mongolisme. Dans son service de Bicêtre, Bourneville en a vu une vingtaine qui forment la base de quelques publications en 1901, 1902, 1903 et de la thèse de Desgeorges en 1905.

Comby consacre un article à la question dans les *Archives des maladies des enfants* en 1903. Depuis, il a pu se convaincre que le mongolisme était loin d'être rare. En moins de deux ans, il a observé une dizaine de cas. Dans son enseignement, dans ses communications aux Sociétés savantes il a attiré l'attention sur ce type morbide. A sa consultation, il a familiarisé ses nombreux auditeurs avec les petits mongoliens : c'est dans son service que nous avons vu les cas dont il a bien voulu nous permettre d'inscrire, ici, l'histoire.

Nous ne doutons pas que les auteurs, surtout les pédiâtres, n'apportent bientôt de nouvelles objections. Jusqu'ici le mongolisme était perdu dans le bloc des idioties congénitales et des dystrophies et si nous cherchions dans notre littérature médicale, nous trouverions sans doute plusieurs exemples de ce type égarés sous d'autres dénominations.

Audriezen croit pouvoir rattacher au mongolisme certains crétins dont Morel nous a donné l'image, avant la description de Down.

A la Société de Pédiâtrie, en mars 1905, Comby reconnaissait un mongolien en voyant un sujet présenté avec ce diagnostic : « *Hipotrophie dysorchidienne* ».

Le mongolisme, on le voit, a été déjà signalé dans de nombreux pays. John Muir l'a rencontré encore dans la Nouvelle Galles du Sud, dans l'Afrique australe. Un de ses malades venait des îles Bermudes. Plusieurs sujets examinés par Ireland étaient natifs des Hébrides ; un autre était Australien.

Des mongoliens de Muir, Bourneville, Kassowitz et d'autres étaient Juifs. Kovalewsky a eu l'occasion d'observer des enfants Tartares idiots et il a constaté que ces sujets et les sujets caucasiens atteints de mongolisme présentent des caractères symptomatiques communs, une vivacité similaire de manières concurremment avec une profonde idiotie.

De cet aperçu historique, on peut conclure que le mongolisme existe vraisemblablement partout, indépendant des nationalités et des races, commun à tous les climats, à toutes les latitudes.

Sa fréquence serait-elle inégale dans les diverses contrées ?

Ainsi, Arthur Mitchell pense que les mongoliens sont plus nombreux dans l'est de l'Ecosse que dans l'ouest.

D'après Muir, tandis qu'en Angleterre, il y aurait

sur 100 idiots 6 à 10 mongoliens, en Ecosse il n'y en aurait que 3.

Dirons-nous, comme certains, qu'il semble que ce type soit beaucoup plus fréquent en Angleterre que sur le continent européen ? N'est-il pas plus juste de penser, jusqu'à plus ample informé, que s'il a été plus souvent observé dans ce pays, c'est parce qu'il est, là, plus généralement connu ?

Pour juger, attendons que le mongolisme cesse d'être ignoré, que les médecins des maternités, des crèches, des hôpitaux d'enfants apprennent à le reconnaître. Alors seulement nons pourrons espérer connaître les conditions qui règlent sa répartition.

OBSERVATIONS CLINIQUES

(Recueillies par M. le Dr Comby, dans son service de l'hôpital des Enfants-Malades.)

OBSERVATION I

Robert F..., vingt-neuf mois.

Se présente à la consultation le 16 novembre 1905.

Antécédents héréditaires. — Mère âgée de trente-neuf ans, bien portante, n'ayant aucun trait asiatique.

Père, quarante-deux ans, serait de santé délicate, tousserait habituellement depuis 1899. N'est pas buveur.

Grands-parents maternels bien portants ; des grands-parents paternels, le père est mort de tuberculose, la mère cardiaque.

Pas de tares nerveuses, mentales dans la famille.

Pendant la grossesse la mère a eu « de très grands ennuis ».

Antécédents personnels. — Né à terme, un peu « étonné », après un accouchement facile, normal. Peu de temps après sa naissance, la mère a constaté qu'il ressemblait à un petit Chinois.

Nourri au sein par une nourrice mercenaire. Il prenait bien le sein, mais l'augmentation de poids réalisée était très faible (30 grammes par semaine).

Il passa les premiers mois sans accidents notables continuant

à croître peu. Sevré à quatorze mois, il n'eut sa première dent qu'à dix-sept mois.

A vingt mois, il aurait eu une « bronchite double » ; il y a quelques semaines, il a subi l'ablation de végétations adénoïdes.

Etat actuel. — Enfant d'un poids inférieur (8 kgr. 600), d'une taille inférieure (76 cm.).

Ce qui frappe immédiatement, c'est le facies mongolien.

Les yeux sont petits, bridés, les fentes palpébrales sont obliques en bas et en dedans, il existe un épicanthus très accentué ; on note de la blépharo-conjonctivite.

Pas de strabisme ni de nystagmus.

La face est arrondie ; les joues bouffies, la bouche étroite ; la langue dépouillée, rappelle la langue scarlatineuse et présente deux fentes longitudinales, parallèles, très nettes ; les oreilles sont assez bien développées, pourvues d'un lobule petit, adhérent.

Le crâne est petit ; les diamètres transverse et longitudinal sont approximativement égaux. Il existe un retard considérable d'ossification, la fontanelle antérieure est encore très large.

Il a actuellement 10 dents : 4 incisives supérieures, 2 incisives inférieures, 4 prémolaires ; elles sont en voie de carie.

Les cheveux, un peu secs, n'ont rien de particulier. Pas de pityriasis.

Le reste du corps présente un gonflement qui rappelle le myxœdème.

Le ventre est gros et présente une pointe de hernie ombilicale.

Les organes génitaux sont rudimentaires. Verge très petite, testicules diminués de volume, mous, ne descendant pas facilement dans les bourses.

Sur le thorax, existe une dépression, au-dessus du mamelon, rappelant les déformations rachitiques. La colonne vertébrale n'est pas déviée. Le dos n'est pas voûté.

La peau est jaunâtre, d'apparence marbrée.

L'examen des membres montre une main large, carrée, aux doigts courts.

Pas de trident achondroplasique.

L'auscultation du poumon ne révèle rien, mais celle du cœur fait entendre des battements précipités, et un souffle sus-apexien, extrêmement intense ; on perçoit le frémissement cataire (maladie de Roger probable).

L'enfant peut se tenir debout, mais il est hypotonique ; il ne marche pas ; si on essaie de le faire marcher, il commence à manœuvrer ses pieds.

Il est très sensible à la musique, semble reconnaître ses parents, mais n'articule que deux mots ; maman-zaza. Il n'est pas propre.

Il ne crie pas pour demander à manger. Son appétit est bon.

Traitement. — L'enfant a été soumis au traitement suivant : pendant huit jours, ingestion d'un quart de tablette de thyroïdine : interruption pendant quatre jours ; reprise ; bains chauds, tous les deux jours à 36 ou 37 degrés. Alimentation augmentée, réglée.

28 décembre. — L'enfant revient ; il a fait beaucoup de progrès, il est plus calme, s'intéresse à tout ce qui se passe, joue.

Son poids a augmenté de 1 kgr. 400.

OBSERVATION II

Georges H..., quatre mois.

Il vient à la consultation le 8 novembre 1904, la mère l'apporte parce qu'il se développe mal.

Antécédents héréditaires. — Mère, vingt-cinq ans, bien portante, vigoureuse, elle n'a pas eu d'autres enfants, n'a pas fait de fausses couches.

Père, quarante ans, de bonne santé, mais serait très nerveux. Il est sobre ; il exerce la profession de comptable.

La *grossesse* a été difficile ; pendant toute sa durée, la mère a eu des vomissements ; perte sanguine à trois mois.

Antécédents personnels. — Né à terme, après un accouchement facile.

Le poids, à la naissance était de 3.630 grammes. Dès le premier jour, la mère et l'entourage remarquent la physionomie particulière.

Les voisines l'appellent « Oyama ».

Il est allaité par la mère dans de bonnes conditions ; malgré cela, il n'augmente pas d'une façon régulière.

Etat actuel. — Enfant petit, pâle, chétif ; ce qui frappe d'abord c'est l'aspect du visage. La figure est ronde, les yeux petits, bridés, les fentes palpébrales obliques en bas et en dedans.

Pas d'épicanthus. La langue ne présente rien d'anormal.

Nez un peu enfoncé, élargi à la racine.

La tête est ronde. Le diamètre antéro-postérieur est plus court que normalement.

La peau est marbrée, un peu sèche. Les chairs sont molles.

Il existe une pointe de hernie ombilicale, et sus-ombilicale.

La verge est très rudimentaire.

Mains larges. Doigts courts.

L'enfant ne crie pas beaucoup, mais il est assez vif, plutôt « nerveux », dit la mère.

17 novembre 1904. — Amélioration notable. L'enfant prend un supplément de lait stérilisé (40 gr. par tétée).

8 décembre 1904. — L'amélioration persiste, le poids augmente.

11 janvier 1905. — Poids de 5.300 grammes, l'enfant reconnaît ses parents.

9 mars 1905. — Paraît plus intelligent, il est très agité.

Son poids est de 7 kilos.

11 mai 1905. — Il n'a pas encore de dents (à dix mois). Poids de 5 kgr. 900.

Cette diminution de poids s'explique, depuis quelque temps son état de santé est mauvais (vomissements, diarrhée).

La mère qui venait régulièrement dans le service ne revient plus à partir de cette date. L'adresse de son domicile ayant été égarée, il nous a été impossible de connaître le sort de l'enfant.

OBSERVATION III

Raymonde A..., trois mois.

Se présente à la consultation le 7 février 1905.

Antécédents héréditaires. — Mère, quarante et un ans, a eu sept grossesses et une fausse couche. A nourri tous ses enfants, tous sont bien portants, sauf une jeune fille de seize ans qui est tuberculeuse. Tous sont normaux, bien développés.

Père, quarante-quatre ans, mécanicien, ne tousse pas, ne boit pas, il serait « simplement nerveux ».

Pas de tares nerveuses et mentales dans la famille.

La *grossesse* a été traversée par beaucoup d'ennuis, de chagrins ; la mère était « fatiguée ».

Antécédents personnels. — Née à terme, venue en état de mort apparente.

L'allaitement maternel est bien réglé et cependant l'enfant ne fait pas de progrès. Elle se développe mal : elle reste toujours très calme, elle n'a jamais pleuré.

Etat actuel. — Quoique calme, elle est vivace ; sa physionomie paraît intelligente ; elle regarde, joue, sourit.

La tête est petite, ronde, le front bombé ; les yeux bridés, les fentes palpébrales étroites, obliques en bas et en dedans : il existe un épicanthus très net.

Le nez est déprimé à sa racine ; la bouche est fermée. La fontanelle est encore large.

Le ventre, modérément développé, présente une pointe de hernie ombilicale.

Main courte, large. Doigts courts.

16 février 1905. — Poids 4 kgr. 600. On prescrit un traitement consistant en bains salés, suivis de frictions avec une compresse de flanelle imbibée de baume d'Opodeldoch.

17 mars 1906. — Elle a alors seize mois, elle a fait quelques progrès ; elle reconnaît les personnes de son entourage, elle a deux incisives inférieures, elle présente une toxité articulaire exagérée. Opérée de végétations adénoïdes.

12 avril 1906. — Poids 6 kgr. 400, même état. La fontanelle antérieure n'est pas encore oblitérée.

L'*auscultation du cœur* fait découvrir un souffle systolique très accentué à la région précordiale (maladie de Roger).

OBSERVATION IV

Andrée T..., quatre mois, vient à la consultation le 18 avril 1905.

Antécédents héréditaires. — Mère, vingt-six ans, bien portante, forte, vigoureuse.

Père, trente ans, souffre d'une affection cardiaque.

Un autre enfant, âgé de vingt mois, est venu à terme et est bien portant. Après, la mère a fait une fausse couche, à six semaines. Le deuxième enfant est la malade. La grossesse a été normale.

Antécédents personnels. — Née à terme. Elevée au lait stérilisé par la mère. Celle-ci s'est aperçu vite que son enfant ressemblait à un Japonais.

Etat actuel. — Il se caractérise surtout par la physionomie spéciale. Les fentes palpébrales sont obliques et en dedans ; il existe une ébauche d'épicanthus. La tête est petite, ronde.

Les mains sont larges, les doigts courts, les extrémités des membres froides.

La mère n'a pas rapporté l'enfant dans le service et son adresse n'a pu être retrouvée.

OBSERVATION V

René D..., deux mois, se présente à la Consultation le 21 mars 1905.

Antécédents héréditaires. — Mère, vingt-deux ans, un peu nerveuse.

Père vingt-neuf ans, bien portant, pas buveur.

Un autre enfant âgé de trois ans et demi ne présente aucune ressemblance avec celui-ci.

La *grossesse a été pénible*, les *vomissements très fréquents*.

La première grossesse avait été à peu près normale.

Antécédents personnels. — Allaitement au sein maternel, régulièrement et méthodiquement conduit. Rien d'anormal.

L'enfant qui pesait 8 livres à la naissance, pèse aujourd'hui 4 kgr. 800.

Ce qui frappe dans son état actuel, c'est la physionomie spéciale. La tête est ronde, les yeux petits, les fentes palpébrales, taillées en amande, sont obliques en bas et en dedans.

L'enfant est calme, dort bien. On note seulement une *constipation opiniâtre*.

N'est pas revenu à l'hôpital.

OBSERVATION VI

Lina M..., seize mois, entre en avril 1905 dans le service.

Antécédents héréditaires. — Mère, trente-quatre ans, bien portante; elle a un autre enfant qui a actuellement trente mois. Son deuxième est la malade.

Pas de fausse couche. Elle est très nerveuse ; elle présente du strabisme.

Père, trente-cinq ans, bien portant mais très nerveux aussi.

La *grossesse a été traversée par une « grave contrariété »*.

Antécédents personnels. — L'enfant est né un peu avant terme, après un accouchement normal.

Nourri d'abord au lait stérilisé pendant quatre mois, puis au sein par une nourrice mercenaire, pendant huit mois.

Comme elle présentait une cyphose très marquée, on l'a laissée couchée pendant six mois.

Elle n'a pas eu de maladies, mais elle s'est toujours mal développée, n'a jamais pu augmenter régulièrement de poids, malgré l'alimentation méthodiquement dirigée. De bonne heure, on a remarqué qu'elle ressemblait à une Japonaise.

Etat actuel. — Facies typique. Fentes palpébrales obliques en bas et en dedans, strabisme, nystagmus.

Joues pleines, face arrondie.

Brachycéphale ; la tête est ronde ; les cheveux sont abondants, un peu secs, fontanelle large.

La bouche est entr'ouverte, la langue grosse, mais ne présente pas de fissures.

Elle n'a pas encore de dents.

Le corps est mal développé. Poids 6 kilogrammes. Taille 69 centimètres.

Le dos est voûté, les membres grêles : la toxité des articulations est très accentuée.

Mains larges, courtes ; incurvation marquée du petit doigt et du pouce.

L'enfant présente une tendance au refroidissement facile. Elle se cyanose souvent.

L'auscultation du cœur ne révèle pas de souffle. Les battements sont réguliers, mais précipités.

L'intelligence est peu développée ; elle ne reconnaît pas son entourage.

Elle n'articule même pas les mots : papa, maman.

Elle ne peut se tenir debout ni assise.

D'après ces observations et à l'aide des publica-

tions parues sur la question, que nous avons presque toutes lues, en nous inspirant surtout de la mieux documentée, celle de Kassowitz, nous allons analyser la symptomatologie du mongolisme.

SYMPTOMATOLOGIE

ETAT PHYSIQUE

Aspect extérieur. — Ce qui frappe, avant tout, c'est la *face*.

Petite, arrondie, dépourvue de reliefs dans son ensemble, elle possède des caractères particuliers, parmi lesquels ceux que présentent les yeux sont typiques : ils donnent aux mongoliens la physionomie spéciale qui leur a valu leur nom.

Yeux. — Comme chez les représentants de la race jaune, les fentes palpébrales, étroites, taillées en amende, sont dirigées en bas et en dedans et limitées à leur angle interne par un repli cutané appelé *épicanthus*.

De l'accentuation de cette disposition anatomique et de la réunion des éléments qui la constituent dépend surtout l'aspect mongolien.

L'obliquité, l'étroitesse palpébrales existaient, à un degré variable, dans toutes les observations que nous avons consultées ; elles manquaient seulement dans trois cas rapportés par Fennel et dans un, même, la direction était renversée.

Beaucoup moins constant est l'épicanthus. Constitué tantôt par une bride à peine ébauchée, tantôt

par un croissant plus étendu, Kassowitz l'a rencontré dans la moitié des cas, Muir, 7 fois sur 26.

Outre ces anomalies de conformation, spécialement caractéristiques, l'appareil oculaire présente souvent des lésions inflammatoires et des troubles fonctionnels.

L'inflammation chronique, qui paraît affecter facilement les tissus de ces malades, atteint particulièrement les yeux.

Elle peut occuper la conjonctive, envahir quelquefois la cornée ; en général, elle se localise sur le bord libre des paupières, réalisant le tableau de la blépharite ciliaire.

Précoce ou tardive, légère ou interne, passagère ou persistante, la blépharite ciliaire est si fréquente qu'on a voulu la considérer plutôt comme un symptôme que comme une complication.

Parmi les troubles fonctionnels on observe assez souvent le strabisme, quelquefois le nystagmus.

Le strabisme convergent, unilatéral ou bilatéral, existe dès la naissance ou apparaît dans les premiers mois ; de bonne heure il peut s'atténuer, même disparaître.

La distance interoculaire paraît augmentée. Cette apparence est due à l'épicanthus joint à l'aplatissement de la racine du nez.

Nez. — Le nez est, en effet, caractérisé surtout par sa racine, élargie, déprimée. Toujours court, il est en forme de petite boule accolée à la racine, ou

bien plat, avec une base large, des narines regardant plus en avant que normalement.

Joues. — Remarquons bien les joues. Leur aspect est important à retenir encore plus pour le diagnostic différentiel que pour le diagnostic positif. Elles sont toujours exubérantes ; arrondies, saillantes, rebondies.

Dans la plupart des cas elles sont colorées ainsi que le menton et le lobule du nez. Mais la couleur n'est pas celle des joues florissantes, aux rondeurs fermes et grasses ; c'est du rouge plaqué. On dirait que les mongoliens sont « fardés à la manière des clowns ».

Dans plusieurs cas, cependant, les joues restent pâles, rarement elles sont cyanosées.

Cavité buccale. — La bouche est petite, arquée, mais elle s'élargit démesurément pendant les pleurs et le rire.

Bordée par des lèvres épaisses, fissurées transversalement quelquefois, elle est entr'ouverte dans la majorité des cas, et à travers l'orifice, la langue, plus ou moins procidente, fait saillie.

Langue. — La langue doit être attentivement examinée, puisqu'elle présente des caractères tellement spéciaux que certains auteurs sont tentés de les considérer comme pathognomoniques.

Et d'abord, quel est son volume ? Les uns l'ont vue épaisse, d'autres, grande, longue, pointue, pour plusieurs, elle est de dimensions normales.

D'après Sutherland, sa protrusion dépendrait de

son volume exagéré et de la capacité réduite de la cavité buccale. Pour Kassowitz, elle serait surtout liée à l'état psychique des sujets.

C'est la muqueuse qui spécifie l'organe. La face dorsale est anormalement parsemée de saillies et de sillons.

Les saillies la rendent rude, rugueuse ; les sillons la fissurent profondément, suivant diverses configurations. Quelquefois, elle est ridée comme un scrotum, parcourue de sillons transversaux, parallèles, symétriques, qui aboutissent à un sillon axial. Souvent, irrégulièrement fendillée, lézardée, elle présente des hachures disséminées, plus nombreuses à la zone marginale.

A quoi est dû cet aspect de la muqueuse ? Les saillies représentent des *papilles fongiformes hypertrophiées*. Mais l'hypertrophie n'atteindrait pas, d'après Ireland, toutes les séries linéaires des papilles, et les lignes normales formeraient les sillons.

Les auteurs sont unanimes à reconnaître la valeur diagnostique de ces signes. A partir d'un certain âge, on peut dire que tous les mongoliens les présentent et Fennell est amené, par son expérience, à les regarder comme pathognomoniques.

Il a examiné, en effet, la langue de plus de 200 idiots de tous les autres types : il ne les a jamais observés. Ireland, cependant, les signale chez un idiot qui n'avait pas la physionomie mongolienne. Ils se rencontrent, d'ailleurs, chez des sujets bien portants, bien développés. Cette malformation était héré-

ditaire dans un cas récemment rapporté par Variot. Il s'agissait d'un enfant de douze ans, dont la langue « était ridée sur les bords, plicaturée au milieu, parsemée de papilles fongiformes, disséminées çà et là, et très saillantes. » Dans cette observation, chez la mère et le fils, la disposition était manifeste depuis la naissance.

Chez les mongoliens, au contraire, elle n'apparaît qu'à un certain âge, variable. John Thomson, qui a eu l'occasion de voir de nombreux sujets, ne l'a jamais trouvée pendant la première année ; d'après lui, elle commence après deux ans ; elle serait complète à quatre.

On la trouve rarement avant la deuxième année. « La date la plus précoce de l'apparition des fissures, dit Muir, a été vingt-deux mois. Chez huit sujets âgés de moins d'un an, il n'existait ni hypertrophie des papilles, ni fissures de la muqueuse. Chez deux autres âgés respectivement de vingt-quatre et vingt-six mois il y avait également absence d'hypertrophie papillaire et de fissuration. Chez trois malades de vingt-quatre, vingt-six, trente mois, il y avait un début d'hypertrophie, mais pas encore de fissures. Chez un autre de vingt-six mois et demi, les deux éléments existaient. Chez six sujets dont l'âge variait de deux ans et demi à onze ans, il y avait coexistence des deux lésions. »

Oreille. — Comme les organes précédents, l'oreille présente des anomalies. On a signalé l'atrophie du lobule, son adhérence, son absence même, les dimen-

sions inégales des pavillons, la dissemblance de leur forme, la grossièreté de leur dessin.

Mais, indépendamment de ces difformités, banales, communes aux dégénérés, l'oreille montre souvent une disposition qui paraît être propre au type mongolien. Kassowitz l'a notée dans trente-trois cas ; Bourneville et d'autres l'ont remarquée plusieurs fois. Cette conformation particulière rappelle l'oreille des singes. La partie inférieure du pavillon est relativement petite et fait presque un angle droit avec la partie supérieure, celle-ci étant fortement rabattue, formant toit.

A ces particularités anatomiques de la face s'ajoutent des caractères squelettiques qui complètent et distinguent le type de la tête.

Crâne. — Le mongolien est *brachycéphale :* voilà la donnée constante, principale de sa formule craniométrique.

Le crâne est petit, arrondi, généralement symétrique. La circonférence occipito-frontale est presque toujours au-dessous de la normale.

Les diamètres transverse et longitudinal ont à peu près les mêmes dimensions. Il existe une tendance au parallélisme des plans occipital et frontal.

Le front n'est pas bas ; il est normalement bombé, mais les tempes sont souvent déprimées.

La voûte cranienne est bien conformée. On y remarque seulement la largeur et la persistance des fontanelles et des sutures.

Bourneville a attiré l'attention sur la persistance

de la suture métopique : il l'a retrouvée chez la plupart des mongoliens dont il a eu l'occasion d'examiner le crâne (Desgeorges). Nous ne la trouvons mentionnée que dans un cas de Frazer : à l'autopsie d'une mongolienne de quarante ans, Frazer observa la suture métopique, totalement persistante.

Les *fontanelles* restent ouvertes tardivement. Kassowitz ne les a jamais trouvées fermées avant trois ans. Les fontanelles postérieure et latérale étaient encore perceptibles dans la première année, au quatrième, cinquième mois (Muir, Kassowitz).

Voûte palatine. — Le palais est très souvent déformé chez les mongoliens. Ogival ou haut, étroit, profond, il présente souvent une gouttière médiane (Muir, Fennell, Kassowitz).

Robert Jones qui a spécialement étudié la bouche de ces sujets écrit : « L'examen de la bouche d'un grand nombre d'enfants idiots a fait pénétrer en moi cette conviction que la voûte ogivale n'est pas aussi commune qu'on l'a supposé et qu'elle se rencontre de préférence chez deux groupes d'idiots : les microcéphales et surtout les mongoliens. »

Pour compléter l'examen de la tête, il nous reste à caractériser les cheveux et les dents.

Les *cheveux* n'offrent rien de particulièrement remarquable, à en juger par la diversité des descriptions. Ils sont fins, souples, abondants ou secs, rudes, rares.

Dentition. — Les dents, au contraire, sont toujours

viciées, dans leur évolution, leur disposition ou leur constitution.

La première dentition est constamment retardée, mais le retard est moins accentué que dans le myxœdème : Kassowitz a vu des mongoliens, âgés de seize, dix-huit, vingt et un mois qui n'avaient aucune dent. Mais aussi, à vingt mois, un autre en était pourvu de douze, à vingt-huit mois, un autre en possédait vingt.

L'éruption est souvent irrégulière. On a constaté la sortie des prémolaires avant celle des incisives.

La deuxième dentition ne paraît pas subir de retard (Kassowitz). Cependant, « la première molaire, celle qu'on a appelée « la dent de six ans » ne se montre souvent qu'à huit ou neuf ans, même plus tard (Desgeorges). Il est rare que les dents soient normalement disposées.

La disposition la plus fréquente est une légère proéminence de la ligne des incisives inférieures. Quelquefois certaines chevauchent sur leurs voisines, d'autres sont trop écartées.

Leur mauvais état est signalé par la plupart des auteurs. La caric est précoce et le plus souvent très accentuée.

La tête étant aussi caractérisée dans son ensemble et dans ses détails, examinons les autres parties du corps. Pour être moins nombreuses, les particularités qu'on y rencontre ne sont pas moins remarquables et utiles au diagnostic.

Cou. — Le cou est bien conformé. Les creux sous-

claviculaires sont libres : on n'y observe aucune masse pseudo-lipomateuse.

Kassowitz rapporte que dans le plus grand nombre de ses cas on était frappé de l'absence de relief dans la région de la thyroïde et qu'on pouvait directement palper les anneaux de la trachée. Mais il ajoute qu'il est difficile de tirer de cet examen des conclusions relatives à la diminution de volume ou à l'absence de la glande. D'ailleurs, ces constatations ne sont pas confirmées par les autres observateurs.

Thorax. — Le thorax présente souvent des déformations. Elles existaient dans les deux tiers des cas de Fennell ; huit fois, Kassowitz a rencontré « la forme en carène ». Pour celui-ci la résistance de la partie osseuse des côtes est normale ; le cartilage est très mou.

Pour Fennell, les mongoliens paraissent particulièrement prédisposés au rachitisme : les déformations thoraciques sont de nature rachitique.

Le rachis est quelquefois dévié, le dos voûté.

Abdomen. —Le ventre est souvent ballonné, élargi. Les hernies sont fréquentes, sur la ligne blanche, à l'ombilic.

La hernie ombilicale doit particulièrement retenir l'attention.

Sur 53 cas, Kassowitz l'a constatée 44 fois, et le plus souvent elle a disparu après quelques mois de traitement thyroïdien. La réduction seulement fut moins prompte que dans le myxœdème.

Membres. — Les membres sont, en général, petits mais bien conformés.

Les divers segments ont des longueurs relatives normales.

Cependant, dans un cas de Frazer, le segment proximal était raccourci.

Le bras et la cuisse étaient courts proportionnellement à l'avant-bras et à la jambe. Les membres inférieurs étaient courts par rapport au tronc.

La *main* présente des caractères sinon spéciaux, du moins presque constants. Elle est courte, large, épaisse ; les doigts sont trapus, boudinés, et leur longueur respective est souvent modifiée.

Telford Smith a signalé une particularité présente chez tous les mongoliens qu'il avait vus : le petit doigt est relativement court et incurvé en dehors.

L'examen radiographique montre que la brièveté tient au raccourcissement de la deuxième phalange, l'inflexion au déplacement de la phalangette dans le sens latéral.

Cette disposition est en effet très fréquente, mais que vaut-elle ?

J.-P. West a eu l'idée d'examiner le petit doigt chez des enfants normaux et anormaux et « il n'a pas tardé à être convaincu qu'il est exceptionnel que ce doigt soit rectiligne ; il est tout à fait commun au contraire de rencontrer un degré variable d'incurvation ».

Sur 605 enfants observés, âgés de moins de douze ans, pris au hasard, 112 avaient les doigts recti-

lignes ; 175 présentaient une faible incurvation ; 199 une incurvation très nette, 119 une forte incurvation.

Pendant quatre ans, P. West a eu l'occasion de voir neuf mongoliens, il assiste à la naissance de deux d'entre eux ; l'âge des autres variait de neuf mois à douze ans. Un seul présentait une forte incurvation des petits doigts ; deux autres offraient une incurvation très nette ; trois une incurvation légère ; les deux autres avaient des doigts rectilignes.

De ces faits, West conclut en disant « qu'il n'y a pas une grande différence dans la forme du petit doigt chez les enfants normaux et chez les mongoliens ».

Pieds. — Ils sont souvent courts, larges, épais, patauds.

Les doigts sont irrégulièrement disposés. Dans un cas de Frazer, le gros orteil était large ; le deuxième long ; le troisième mesurait la moitié du deuxième, le quatrième la moitié du troisième ; le petit orteil était de dimension normale.

Le quatrième était recourbé et partiellement recouvert par le cinquième et le troisième infléchis.

Cette difformité était symétrique. Les reproductions photographiques que Frazer a consultées lui font croire qu'elle n'est pas rare chez les mongoliens.

Articulations. — Beaucoup plus remarquable, comme caractère distinctif, est la *laxité* anormale des jointures.

Elle est presque constante. Manifeste dès la nais-

sance, elle persiste plus ou moins longtemps, d'autant plus accentuée, semble-t-il, que le sujet est plus jeune.

Tous les enfants vus par Kassowitz la présentaient à un degré extrêmement frappant. Neumann la signale encore chez une fille de cinq ans et demi, elle n'existait plus chez les sujets de Fennell, qui observe dans un asile.

Toutes les articulations, petites ou grandes, peuvent être atteintes. Les ligaments peu serrés, permettent de faire s'entrechoquer avec bruit les têtes osseuses du genou et de la hanche. L'amplitude et le sens des mouvements étonnent par leur exagération.

Les orteils arrivent facilement à toucher le front. Il est possible de produire, tant sont lâches les articulations du pied, un pied-bot, talus artificiel.

Les doigts et la main peuvent sans douleur se renverser en arrière, jusqu'au contact de la face postérieure de l'avant-bras.

Pendant quelques mois l'enfant donne à ses membres la position qu'ils avaient dans l'utérus (Sutherland).

N'est-ce pas aussi cette laxité qui permet aux mongoliens de s'accroupir, les jambes repliées sous les cuisses, et de s'habituer ainsi à la « position en tailleur » qui leur est familière ?

Cet état articulaire a été attribué à plusieurs facteurs, Kassowitz le rapporte moins à la laxité des ligaments qu'à la mollesse du cartilage « qui, par suite de la prédominance des éléments cellulaires

sur la substance fondamentale, a perdu sa rigidité ordinaire ».

Pour Sutherland, il dépend souvent de la diminution de la tonicité musculaire ou du retard de son développement.

Système musculaire. — Chez les mongoliens, en effet, l'hypotonie musculaire et très nette. Les membres, mous, flasques, pendent inertes, comme paralysés. Leur musculature se développe lentement, plus ou moins suivant les cas (Neumann).

Ces caractères, joints à l'état mental, expliquent l'apathie, la marche tardive que nous verrons signalées chez ces sujets. Leur gravité, leur durée, variables, nous font comprendre les différences des observations.

Système nerveux. — Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, le système nerveux ne présente aucun trouble manifeste.

Il n'existe ni paralysie, ni spasmes, ni contractures, ni accès convulsifs.

La *sensibilité* tactile, la sensibilité à la douleur semblent intactes.

Le froid et la chaleur sont vivement ressentis, mal tolérés.

Les mongoliens, très frileux, aiment se chauffer et un feu qui, pour d'autres, serait simplement agréable, leur occasionne des brûlures ; on est obligé de garantir leurs jambes (Down).

Plus ou moins longtemps, les mouvements spontanés sont rares, lents et présentent un certain

degré d'incoordination, mais ils sont tous possibles.

Les réflexes tendineux ne sont pas nettement modifiés ; ils peuvent être normaux, absents, vifs ou diminués.

Les sens spéciaux n'offrent, en général, rien de particulier. La vue, l'ouïe sont bonnes ; quelquefois, cependant, on a noté le goût et l'odorat émoussés.

Peau. — Elle est différemment caractérisée par les auteurs. Tantôt elle est fine, souple, tantôt épaissie, rude, sèche. Dans tous les cas de Kassowitz elle était lisse, dans deux seulement elle était rugueuse, ichthyosique. Le tissu conjonctif sous-cutané était toujours bien développé, avec un fort pannicule adipeux, mais sans dégénérescence myxœdémateuse.

Jamais on n'a observé l'œdème des paupières, le plissement du front, le bourrelet de la nuque, les pseudo-lipomes du myxœdème.

Jamais l'aspect potelé des mongoliens n'a été influencé par le traitement thyroïdien.

Examen des fonctions. — *Fonctions sexuelles.* — La menstruation nous fournit un autre signe différentiel entre le mongolisme et le myxœdème. Contrairement aux myxœdémateuses, les mongoliennes qui arrivent à la puberté sont normalement, régulièrement réglées.

Mais les seins restent infantiles et à l'autopsie d'une mongolienne de quarante ans, Frazer trouva les ovaires très petits, l'utérus arrondi, très diminué de volume.

Nous ignorons la valeur fonctionnelle du sexe masculin ; l'examen de l'organe permet de la supposer au moins très atténuée.

Très souvent on a signalé la cryptorchidie ; quand ils sont dans les bourses, les testicules sont petits, rudimentaires. La verge est très réduite, court appendice caché dans le tissu graisseux du pubis.

Circulation. — La circulation est souvent défectueuse ; il existe quelquefois de la cyanose ; les extrémités des membres sont froides ; le pouls est modifié.

Les *lésions cardiaques* sont particulièrement fréquentes.

C'est John Thomson qui, le premier, attira l'attention sur elles. Après lui, Archibald Garrod, en rapportant cinq cas à la Société clinique de Londres, insista sur la coexistence de l'idiotie mongolienne et d'une cardiopathie congénitale.

A la même séance, Gossage, Couth, Guthrie signalèrent la même association. Depuis, Sutherland, Muir, Comby et d'autres pédiâtres, qui ont examiné des mongoliens, l'ont plusieurs fois mentionnée. La valeur de ce symptôme est incontestable.

John Thomson pensait que les sujets, atteints de malformations cardiaques, mouraient jeunes ; il n'en avait pas rencontré au-dessus de trois ans. Les cas de Fennell, qui portent sur des mongoliens dont l'âge varie de neuf à vingt-sept ans, prouvent le contraire.

Cliniquement, la cardiopathie peut se révéler par

de la cyanose ou d'autres troubles circulatoires, le plus souvent c'est l'auscultation qui la fait découvrir. Dans la majorité des cas, on entend un souffle systolique, sus-apexien, dur, très accentué.

Dans toutes les autopsies qu'on a pu faire dans ces conditions, on a noté la persistance d'une disposition anatomique embryonnaire (Frazer, Guthrie, Sutherland, Garrod, Chartier, etc.).

Le plus souvent, la cloison interventriculaire n'était pas fermée, et les parois du ventricule droit étaient épaissies.

Appareil digestif. — Tandis que pour Shuttleworth, la diarrhée est « un symptôme extrêmement fréquent » chez les mongoliens.

Sutherland, Kassowitz et d'autres signalent la fréquence de la constipation et attachent une grande valeur à ce signe.

D'après le professeur de Vienne, le mongolisme et le myxœdème se rapprochent étroitement sous ce rapport. Dans les deux affections, elle a le même caractère d'opiniâtreté, elle est aussi rebelle ; dans les deux, elle cède au traitement thyroïdien.

La seule différence consiste dans l'action moins prompte de ce traitement chez les mongoliens.

Appareil respiratoire. — Souvent, les voies respiratoires supérieures, fosses nasales, naso-pharynx, sont réduites dans leurs dimensions. Les végétations adénoïdes ne sont pas rares.

Kassowitz insiste sur la fréquence de bruits respi-

ratoires anormaux et qui se retrouvent chez les myxœdémateux.

« On entend, dit-il, à l'inspiration et à l'expiration des bruits ronflants, stertoreux particuliers, qui offrent une certaine ressemblance avec le stridor congénital. Mais tandis que ce phénomène disparaît avant la fin de la première année, ces bruits persistent encore à l'âge de trois ans. »

Au cours de l'examen successif des organes et des appareils, parmi les particularités anatomiques et fonctionnelles, nous avons déjà constaté des retards d'évolution. Nous avons notamment mentionné la fermeture retardée des fontanelles, l'éruption tardive des dents.

Ces troubles ne sont que des manifestations locales d'un état dystrophique général. Le mongolien est un retardataire.

Il retarde déjà à la naissance. En général né petit, mou, chétif, il se développe péniblement. L'organisme reste quelque temps somnolent. L'apathie des premiers mois est si accentuée quelquefois qu'elle compromet l'alimentation (Kassowitz).

Cette torpeur s'atténue progressivement et disparaît vers la fin de la première année. Mais à deux ans le mongolien se tient à peine debout ; il ne marche qu'à trois ans, parfois plus tôt ou plus tard.

Sa croissance est aussi ralentie ; il est toujours plus petit qu'un enfant normal du même âge : la différence est de cinq à dix centimètres.

A la période où elle est parvenue à son taux défi-

nitif, la taille reste exiguë, au-dessous de la moyenne.

Cependant, le mongolien n'est pas un nain comme le myxœdémateux et l'achondroplasique, et « le nanisme mongolien », ajouté par Bourneville aux nombreux nanismes récemment décrits, ne doit servir qu'à traduire un état exceptionnel, à moins d'admettre l'extension abusive du mot.

Ainsi, physiquement ralenti et incomplet, le mongolien possède un état mental, qui montre plus nettement encore les troubles profonds qu'a subis son développement.

Etat mental.

Toujours, en effet, le mongolien est profondément déchu psychiquement. Le nom « idiotie ou imbécillité mongolienne » qui servait, avant la création du mot mongolisme et sert encore aujourd'hui, à désigner le type clinique que nous étudions, dit assez la prépondérance symptomatologique de la faiblesse mentale et caractérise sa gravité.

Sans préjuger la valeur de la distinction nosographique établie par Sollier entre les idiots et les imbéciles, nous n'attachons aux termes « idiotie » et « imbécillité », employés au cours de notre description, d'autre signification que celle de symptômes traduisant l'arrêt du développement intellectuel à des degrés plus ou moins bas.

Dans ce sens, les mongoliens sont la plupart des

imbéciles, descendant parfois jusqu'à l'idiotie, ne paraissant s'élever jamais aux grades supérieurs de l'insuffisance, au niveau de ces sujets bornés, benêts obtus, niais, qu'on appelle des arriérés.

Si sur ce fait, comme d'ailleurs sur beaucoup d'autres, l'opinion des auteurs est différente, il faut en chercher la raison principale dans la variabilité des éléments d'appréciation.

Le milieu d'observation influence la sévérité du pronostic.

Dans les institutions spéciales, on risque de rencontrer les exemples les plus accentués. Le Dr Audriezen, à l'asile de Darenth, n'a pas vu un cas qui fût susceptible d'éducation, d'accord en cela avec Fennell et d'autres psychiâtres, mais, dans sa clientèle privée, il a rencontré deux cas plus légers, qui lui ont paru capables d'amélioration.

Au moment où l'intelligence des enfants normaux s'éveille et s'exprime par les mouvements, les gestes, les sourires, tout le gazouillement familier aux mères, le mongolien est encore profondément assoupi, comme hibernant.

A un âge plus avancé, quand il est sorti de cette torpeur, il reste indifférent à son milieu, ne reconnaît pas les visages qui l'entourent, ne prête aucune attention aux jouets qu'on lui donne et se contente de regarder ses mains ou d'agiter ses orteils.

Vers trois ans seulement, il associe les premières syllabes enfantines, a l'air de s'intéresser aux figures des livres d'images, comprend un peu ce qu'on

lui dit. Il est devenu alors souvent vif, remuant.

Son visage a pris une expression mobile, gaie, comique.

Il ne présente aucune trace de l'apathie antérieure, il n'est plus torpide comme un myxœdémateux.

Mais cette ébauche de progrès s'arrête vite. Malpropre, incapable d'apprendre, son vocabulaire se réduit à quelques mots rudimentaires qu'il prononce d'une voix rauque, gutturale, le mongolien entre à l'asile, si la mort ne le prend pas.

Dans l'uniformité psychique des anormaux — peut-être plus apparente que réelle — le mongolien tranche par sa personnalité.

Il se différencie aussi bien par ses caractères intellectuels et moraux que par ses signes physiques. Ces sujets, dont l'identité de physionomie et d'allure est frappante, se ressemblent encore par les mêmes goûts, les mêmes habitudes, les mêmes travers, les mêmes sentiments.

On ne retrouve pas chez eux les perversions nombreuses, les incidents passagers, tels que colères sans motif, cris, gesticulations, violences, impulsions soudaines, brutales, quelquefois malfaisantes, et autres manifestations du genre de celles qui composent l'ensemble symptomatique de l'imbécillité ou de l'idiotie.

Le mongolien est doux, affectueux, enjoué, facilement amusé.

Très sensible au son, il aime passionnément la musique. Mélomane primitif, on le trouve très sou-

vent, la main à la bouche, agitant les doigts, soufflant dans un instrument imaginaire.

Ce qui le distingue particulièrement c'est son pouvoir d'imitation.

Même remarquable, il guette les actes des personnes qui l'entourent et se plaît à les travestir, à les ridiculiser très comiquement.

Plusieurs sujets de Down avaient l'habitude de convertir leur taie d'oreiller en surplis et de répéter les gestes du clergyman qu'ils venaient de voir. Ce médecin dit avoir beaucoup ri dans un spectacle où s'exhibait un ventriloque : dans un intermède, un mongolien monta sur les planches et imita l'*artiste* avec une bouffonnerie consommée.

Quelquefois, ils répètent et combinent ensemble les « coups à faire » le lendemain : ils jouent une pièce dans laquelle médecin, malades, infirmiers sont les *dramatis personæ* (Down).

Quoi qu'il en soit de ses manifestations diverses et dépendant sans doute du degré de faiblesse mentale, le pouvoir d'imitation comique est un signe à peu près constant, signalé par la plupart des auteurs. On voit que les actes rudimentaires, qui sont toute la vie intellectuelle de ces anormaux portent le caractère infantile. Après avoir acquis lentement, tardivement quelques notions, l'intelligence s'immobilise. Mentalement, les mongoliens restent de petits enfants. Nous dirons, en étudiant le pronostic, ce que peut le traitement médico-pédagogique sur leur évolution.

DIAGNOSTIC

Dans les descriptions du mongolisme par les divers auteurs, il existe, ainsi qu'en témoigne parfois l'analyse précédente, de nombreux caractères variables, différents. Mal interprétée, cette divergence pourrait amener la confusion et faire croire à l'imprécision du type.

Mais elle nous paraît tenir surtout à l'âge des sujets observés et quelquefois aussi à l'erreur des observateurs.

Certes, des cas incomplets, frustes, des formes complexes où se combinent les éléments de divers syndromes peuvent se rencontrer, qui modifient et compliquent la symptomatologie. Néanmoins, c'est à la différence d'âge qu'il faut rapporter, croyons-nous, la diversité des descriptions.

Le type se dégagerait plus précis, plus uniforme s'il avait été observé dans les crèches et les hôpitaux d'enfants plus souvent que dans les asiles, et jusqu'ici ce sont les psychiâtres qui l'ont surtout décrit.

C'est en effet dans la première enfance qu'il est le plus franc, le plus frappant ; c'est alors aussi qu'il importe particulièrement de le reconnaître, puisqu'on est exposé à le trouver plus fréquemment,

que d'un diagnostic juste dépend un pronostic certain, et qu'on évite le danger de proclamer la faillite de certains traitements à la faveur d'une fausse interprétation.

Nous envisagerons donc, ici, spécialement le *mongolisme infantile*.

Il suffit d'avoir vu un mongolien pour distinguer le plus souvent les autres d'un coup d'œil. Kassowitz raconte qu'une de ses infirmières les découvrait rapidement parmi les nombreux enfants qui venaient à sa consultation et les lui présentait « triomphalement » sachant qu'il s'intéressait à eux.

On aperçoit de loin le mongolien ; sa physionomie le signale et le nomme. Elle est typique, toujours identique. Ces sujets, en effet, dont aucun trait ne rappelle ceux de leurs parents, de leurs frères ou sœurs, se ressemblent extraordinairement. La phrase suivante se retrouve dans toutes les descriptions : « On dirait des membres d'une même famille. »

Qu'ils soient sémites ou ariens, qu'ils appartiennent à telle ou telle nationalité, ils ont même visage, même expression.

Ils se répètent, se copient ; on peut dire que chaque exemplaire est une reproduction d'un même cliché, et la comparaison est justifiée par la remarque de Kassowitz : celui-ci a vu plusieurs fois la mère d'un mongolien à qui il montrait la photographie d'un autre de ces sujets, se tromper et s'écrier : « Mais c'est mon enfant ! »

Aussi, le plus souvent connaître les mongoliens

c'est les reconnaître ; regarder, c'est diagnostiquer.

Ils se présentent au médecin dans les mêmes conditions. En général, pendant la première année, les parents ne s'aperçoivent pas qu'il y a « quelque chose d'anormal » dans l'état de leur enfant.

Ils remarquent seulement sa physionomie particulière : une tante s'écrie, dès qu'il est né : « Oh, mais c'est un petit Chinois ! » ; un grand-père, en le voyant à huit semaines, l'interpelle : « Eh bien, mon garçon, tu n'as pas besoin d'aller au Japon pour avoir les yeux d'un Japonais ! » ; les voisins plus facétieux, l'appellent « Oyama ». C'est à peu près tout. Mais vers dix ou douze mois, quelquefois plus tard, la mère constate que son enfant « n'est pas comme les autres », « qu'il ne se développe pas comme les autres ». Malgré une alimentation régulière, méthodique, son poids, sa taille augmentent peu, très lentement.

Il devrait marcher et il ne se tient pas debout ; il devrait sourire, gazouiller et il ne reconnaît pas les visages qui l'entourent ; il devrait jouer, pleurer, crier et il ne sait être que trop sage.

La mère, inquiète, consulte alors le médecin.

A première vue, le visage de l'enfant retient l'attention. C'est bien une poupée chinoise en effet, avec sa petite tête, ses petits yeux bridés, obliques, qui sont la note dominante.

On remarque son crâne arrondi et court ; sa face ronde, ses joues rebondies, soufflées, plaquées de rouge ; le nez réduit à une petite boule, rougie aussi,

qui semble déposée sur le plateau que forme la racine étalée et déprimée ; la bouche entr'ouverte où pointe la langue, ridée, hachurée, vers la deuxième année. La physionomie n'a pas la laideur et l'hébétude qui distinguent en général l'idiotie congénitale. La forme et l'expression des traits lui donnent plutôt un air comique, qui prête à rire.

En examinant le reste du corps, on constate que le ventre est ballonné, qu'il présente souvent une hernie ombilicale, que les testicules sont cachés ou rudimentaires, que les mains, les pieds sont larges, courts, épais, trapus. Mais ce qui est plus caractéristique c'est l'hypotomie musculaire accentuée et surtout la laxité articulaire extraordinaire. L'enfant est un polichinelle en caoutchouc, capable d'attitudes invraisemblables.

Devant cet ensemble symptomatique où prédomine la physionomie typique, inoubliable, ce diagnostic est facile.

Le plus souvent le mongolisme n'échappe qu'à ceux qui l'ignorent.

Lorsque le médecin le méconnaît, avec quelles affections le confond-il surtout? Kassowitz s'exprime ainsi dans l'introduction de son mémoire (1902) : « Dans le très grand nombre d'enfants rachitiques qui viennent chercher des soins à la clinique de Vienne, se trouve une certaine proportion de malades qui n'ont de commun avec le rachitisme que l'impossibilité ou le retard de la marche... ; mais il est une catégorie de cas dans lesquels l'analogie est

beaucoup plus étroite... Depuis six ans, j'ai pu recueillir 104 de ces pseudo-rachitiques, sur lesquels 22 seulement sont des cas de myxœdème type. Les 82 autres ont évidemment certains caractères propres aux myxœdémateux, de sorte que la compression paraît tout à fait excusable et facile à comprendre ; mais en poursuivant leur étude, on trouve des différences si profondes qu'il est nécessaire de les séparer du myxœdème. Ces cas distincts ne se ressemblent pas tous : ils se divisent en deux types bien tranchés qui embrassent d'une part ce que les auteurs anglais ont appelé les crétins mongoloïdes et de l'autre le cas que je désigne sous le nom de micromélie (achondroplasie).

Ainsi, on peut confondre le mongolisme avec le myxœdème, l'achondroplasie, le rachitisme. En réalité, presque toujours, c'est le myxœdème qui est faussement diagnostiqué.

Cette erreur est très fréquente. Nous avons vu des cliniciens distingués la commettre : Fletcher Beach raconte qu'en rentrant de vacances il trouva dans son service un mongolien qui avait été pris pour un myxœdémateux et traité comme tel. Son assistant s'étonnait de ne pas obtenir d'amélioration. H. Beach ajoute qu'après avoir montré les différences qui séparent les deux types, il continua, pour faire la preuve, le traitement thyroïdien. Le résultat fut nul.

Il est incontestable que si l'on considère isolément

les symptômes, les deux affections présentent de nombreux caractères communs.

Dans l'une comme dans l'autre, il y a un arrêt de développement physique et intellectuel, une diminution de la résistance vitale.

Dans les deux, on rencontre un aspect particulier de la face : la racine du nez est déprimée, la fente palpébrale est étroite, les joues sont gonflées, la bouche entr'ouverte, la langue procidente.

Dans les deux encore, le ventre est gros ; il existe souvent une hernie ombilicale, la constipation est fréquente. Chacune se caractérise par le retard de fermeture des fontanelles, l'éruption tardive des dents ; la parole, retardée, est rudimentaire dans les deux ; la voix est également rauque, gutturale. Dans les deux affections existe une hypotonie musculaire accentuée.

Mais si l'on compare attentivement les deux types, les analogies s'effacent devant les différences profondes que l'on constate et la distinction s'impose.

Dans l'examen de la face, la fente palpébrale n'est pas étroite, elle le *paraît* en raison de la bouffissure des paupières.

Les joues, pleines, rebondies chez le mongolien sont flasques, pendantes dans le myxœdème.

La langue est moins épaisse dans le mongolisme ; les saillies et les sillons de la muqueuse manquent chez le myxœdémateux.

La formule craniométrique est différente. La bra-

chycéphalie, la forme arrondie de la tête, sa petitesse caractéristique du mongolisme, ne se retrouvent pas chez les myxœdémateux dont le volume de l'extrémité céphalique est au contraire augmenté ; chez qui la tête volumineuse en arrière, rétrécie en avant, semble appartenir à un corps plus large et plus grand que celui qui la supporte.

La physionomie n'est pas comparable — le visage des myxœdémateux, rond et blafard comme une lune est d'une impassibilité grotesque — leurs traits semblent figés : leur facies est immobile, comme un masque, nous avons noté au contraire l'expression mobile, l'air gai, comique du mongolien. C'est « Jean qui pleure et Jean qui rit », si nous pouvons ainsi dire.

La peau et les cheveux présentent chez le mongolien peu de modifications, souvent aucune. Dans le myxœdème la peau et ses annexes sont particulièrement altérées, cheveux rares, rigides, cassants, peau abondamment infiltrée, souffrant de la diminution des sécrétions sudorale et sébacée, couverte de squames sèches, pityriasiques.

Profondément apathiques, petits pachas insensibles, indifférents, les myxœdémateux contrastent encore en cela avec les mongoliens qui deviennent de bonne heure, sans traitement, remuants, assez vifs et qui sont bouffons, imitateurs.

L'examen des diverses fonctions nous montre aussi des différences, en particulier nous citerons

la menstruation absente chez les myxœdémateuses, régulière, normale chez les mongoliennes.

Les cardiopathies congénitales sont rares dans le myxœdème : nous avons dit leur fréquence chez les mongoliens.

D'une façon générale, d'ailleurs, les malformations anatomiques qu'on rencontre souvent dans le mongolisme, manquent dans la plupart des cas de myxœdème.

Enfin, nous trouvons dans la date d'apparition des symptômes et dans l'effet du traitement employé de nouvelles raisons de croire à l'individualité nosologique de ces deux affections.

Tandis que les traits caractéristiques des myxœdémateux sont rarement présents avant quelques mois, ceux des mongoliens sont manifestes à la naissance.

Comme nous le verrons, le traitement thyroïdien, spécifique pour le myxœdème, donne des résultats très contestés dans le mongolisme.

En résumé, si on analyse minutieusement la symptomatologie de ces deux types morbides, on voit que leurs caractères différenticls sont nombreux ; dans la majorité des cas, l'inspection seule du visage permet d'établir le diagnostic ; à celui qui a déjà vu, la physionomie suffit.

C'est elle qui nous guidera encore dans la différenciation clinique des autres états morbides qui pourraient être confondus avec le mongolisme : l'achondroplasie et certaines dystrophies congénitales.

Ce n'est pas quand l'achondroplasie se caractérise par la micromélie rhizomélique, le volume de la tête à bosses saillantes, la main carrée et en trident, par les coudures des os juxta-épiphysaires, les saillies osseuses exagérées, le développement physiologique des organes génitaux et de l'intelligence qu'on risque de commettre une erreur; celle-ci fait seulement survenir à l'occasion des formes frustes où un certain nombre de symptômes font défaut ou sont très atténués, des formes complexes où s'enchevêtrent les signes de divers syndromes.

Dans ces derniers temps, on a multiplié les types de dystrophie, et les circonstances étiologiques qui peuvent accompagner les arrêts de la croissance et les retards du développement.

On a essayé d'isoler des états morbides qu'on a rapportés à la tuberculose, à la syphilis héréditaires, aux intoxications, alcoolisme, saturnisme, à des lésions cardiaques, à des altérations de la pituitaire, des capsules surrénales, des testicules et ovaires, des reins, du foie et de la rate.

Parmi tous ces malformés, dégénérés ou dystrophiques, l'aspect du visage, le groupement distinctif de ses nombreux caractères fera facilement reconnaître le mongolien.

Avant de terminer cette étude du diagnostic, il nous paraît utile de faire une remarque. Nous avons attaché une importance majeure à la physionomie : celle-ci doit être considérée comme la résultante des traits cranio-faciaux ; pour dominante que soit la

note donnée par les yeux, elle n'est ni nécessaire ni suffisante pour distinguer un cas de mongolisme.

Beaucoup de sujets anormaux, de nombreux individus bien développés, présentent la petitesse et l'obliquité des yeux.

Il faut donc se garder, à la naissance ou plus tard dans l'enfance, alors que les caractères intellectuels, absents ou encore peu accentués, ne peuvent appuyer le diagnostic, d'une déclaration trop hâtive de mongolisme sur la seule présence de cette disposition oculaire particulière. L'association d'autres symptômes est indispensable.

PRONOSTIC

Quel est le sort réservé aux petits mongoliens ?

Les nombreuses malformations qu'ils présentent, les diverses manifestations du ralentissement de la nutrition et du développement que nous avons signalées peuvent nous faire prévoir la diminution de la résistance vitale. Leur vie est très réduite.

Beaucoup succombent dans l'enfance. Ceux qui arrivent à l'âge adulte ne dépassent guère quarante ans.

A. Mitchell qui a observé cinquante quatre mongoliens, dans divers asiles, donne la répartition suivante des âges :

Années	Sexe masculin	Sexe féminin
de 0-10	7	0
10-15	5	6
15-20	5	4
20-25	6	4
25-30	0	4
30-35	5	4
35-40	1	1
40-45	1	1

Neumann qui a observé treize mongoliens en qua-

tre ans a vu mourir pendant ce court espace sept d'entre eux : leurs âges variaient de un à six ans.

Ces malades sont très sujets aux inflammations pulmonaires, digestives ; des infections accidentelles peuvent les atteindre et les emporter. Mais la tuberculose est la cause la plus fréquente de leur mort.

Tous les auteurs sont d'accord sur ce fait.

Le mongolien meurt jeune et meurt tuberculeux : tel est le pronostic vital.

En ce qui concerne l'évolution intellectuelle, il reste un être profondément déchu, très peu perfectible le plus souvent.

Sans doute suivant le milieu où on observe on risque de trouver des cas plus ou moins graves ; en général, l'intelligence demeure à peu près stationnaire et on n'obtient une amélioration légère qu'au prix de laborieux efforts et d'un très long temps.

Les cas comme celui de Shuttleworth sont rares : après trois ans d'éducation spéciale, une de ses petites mongoliennes, âgée de douze ans, a appris à lire dans un livre élémentaire, à écrire sous la dictée, à compter. Ils ne se haussent en effet presque jamais jusqu'au calcul ; quelquefois ils parviennent à épeler quelques mots, sans les comprendre. Plus souvent, ils arrivent à faire des progrès plus marqués dans les ouvrages manuels.

En voyant le petit mongolien enjoué, affectueux, facilement amusé, même remarquable, on pourrait croire à sa facile éducabilité : on se tromperait, en pensant ainsi.

Fennell a caractérisé le pronostic mental en disant : « Le mongolien promet beaucoup et tient peu. »

Nature et Pathogénie du mongolisme

Le mongolisme étant ainsi cliniquement caractérisé, il reste à connaître, pour compléter le type nosologique, sa nature et son origine. Elles sont encore inconnues. Actuellement, on ne peut que tenter des hypothèses et, pour cela, il nous faut consulter avec quelques autres documents, les faits apportés par l'anatomie pathologique, le résultat des traitements, les analogies morphologiques et fonctionnelles avec d'autres syndromes ou affections, l'histoire de l'hérédité.

Anatomie pathologique. — Les autopsies des mongoliens sont rares et souvent le protocole en est incomplet.

La faiblesse intellectuelle et l'aspect particulier de la tête devaient faire rechercher d'abord les lésions cranio-cérébrales.

Le crâne a été trouvé très léger par Frazer ; beaucoup de parties en étaient extrêmement minces, spécialement la voûte de l'orbite, les ailes du sphénoïde, les fosses cérébelleuses.

Des modifications squelettiques expliquent-elles le raccourcissement de son diamètre antéro-postérieur, associé à la dépression de la racine du nez ?

Chez la plupart des achondromyxœdémateux les os du nez sont ainsi aplatis, en retrait.

Chez le premier, il existe une synostose prématurée des os de la base du crâne.

Dans le myxœdème, contrairement à l'ancienne opinion de Wirchow, la soudure est retardée.

D'après les autopsies pratiquées par Guthrie, Frazer, le mongolien se rapprocherait en cela du myxœdémateux. Ces auteurs ont trouvé un retard manifeste d'ossification des os de la base. Dans ces conditions, le raccourcissement tient-il à un arrêt de développement de l'encéphale ?

Cinq cas de Wilmarth et un cas personnel autorisent Sutherland à soutenir cette hypothèse. Dans tous la protubérance, le bulbe, la moelle, le cervelet, étaient extraordinairement peu développés par rapport aux hémisphères cérébraux. Wilmarth croit pouvoir attribuer le ralentissement de la nutrition et les autres particularités anatomiques au développement incomplet ou à l'absence de certains groupes cellulaires du bulbe et de la protubérance.

Mais Frazer qui se hâta d'examiner soigneusement la base de l'encéphale, dans un cas, signale que les nerfs craniens, la protubérance, le bulbe, la moelle, paraissaient normaux.

Les hémisphères cérébraux sont en général de volume normal et de configuration symétrique.

Les caractères les plus fréquemment notés sont la simplicité, la grossièreté des circonvolutions, la rareté des plis de passage. Frazer a constaté l'atro-

phie de la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale, à gauche et à droite.

A l'examen histologique du cerveau de quatre mongoliens, Philippe et Oberthür ont trouvé des adhérences de la pie-mère, l'amincissement de l'écorce cérébrale intéressant aussi la substance blanche, la raréfaction notable des cellules, la sclérose des artères portant sur la tunique externe, toutes altérations « qui traduisent un processus dégénératif avec lésions distrophiques très avancées ».

Aux nombreuses malformations externes qui peuvent se rencontrer, s'ajoutent des malformations viscérales.

Nous avons dit la fréquence des lésions cardiaques congénitales. Dans un cas de Sutherland l'autopsie révéla de nombreuses anomalies : état kystique du rein gauche, dilatation de l'uretère et hypertrophie de la vessie, atrésie de la seconde portion du duodénum dont la première présentait une dilatation sacciforme aussi vaste que l'estomac ; imperforation de l'anus.

Les analogies cliniques que présente le mongolisme avec le myxœdème et l'achondroplasie devaient attirer particulièrement l'attention sur l'état des glandes vasculaires sanguines.

Le corps thyroïde, toujours atteint dans le myxœdème, intact dans l'achondroplasie, sauf dans les cas de Müller et Collmann où il était hypertrophié,

a été trouvé souvent normal dans le mongolisme (Neumann, Sutherland, Von Thiemich).

Philippe et Oberthür ont constaté de légères altérations (travées hypertrophiées, vaisseaux sclérosés, épaissis, quelques hémorragies interstitielles, un peu de pigment, une certaine infiltration graisseuse), mais les autres organes ne présentaient-ils pas des modifications analogues.

Le seul cas de lésion thyroïdienne nettement constatée est celui de Fromm (1905). L'autopsie révéla une aplasie de la glande si accentuée que l'auteur qui le rapporte met en doute la justesse de son diagnostic clinique.

Le thymus persistait dans les cas de Bourneville, mais c'est là un fait fréquent chez les enfants anormaux.

Opothérapie. — Si l'examen macroscopique et histologique des organes ne nous donne que des renseignements incertains, contradictoires, les essais opothérapiques ne nous éclairent pas davantage. Les résultats sont variables, douteux.

Karl Looft, Sutherland n'ont retiré aucun bénéfice de l'emploi du thymus. Mais c'est surtout le traitement thyroïdien qui a été expérimenté.

Sutherland est très net. Pour lui, l'effet est toujours nul. Telford Smith est très optimiste. Il résume ainsi les résultats de deux années d'expérience : « Il existe toujours une amélioration de l'état physique et de l'état mental qui varie inversement avec l'âge du sujet. » — « Le changement, dit-il, n'est pas aussi

net, aussi rapide que dans le myxœdème. Cependant la température se relève sans devenir normale. L'état de la peau est heureusement modifié. La blépharite chronique s'améliore ; elle guérit parfois. La croissance est accélérée. Le malade est moins apathique ; les mouvements offrent une vivacité plus grande et plus de spontanéité, il joue plus volontiers ; il s'intéresse davantage à ce qu'on fait autour de lui. Son langage est devenu moins indistinct, sa voix moins désagréable, son vocabulaire plus étendu l'intelligence s'éveille. »

Bourneville est encourageant. Si, dans ses observations, l'état intellectuel ne fut pas influencé, l'état physique se montra heureusement modifié et la croissance en particulier fut activée dans des proportions remarquables, alors qu'avant le traitement la taille restait à peu près stationnaire.

Kassowitz est très réservé. Il ne peut, déclare-t-il, se prononcer d'une manière certaine, malgré ses nombreuses expériences, poursuivies pendant longtemps sur le même malade.

Il crut d'abord au succès : d'une part sous l'influence du traitement, la constipation disparaissait, la hernie ombilicale se réduisait ; d'autre part, les parents signalaient toujours une amélioration frappante. Une fois même, une mère raconta que dans le village où elle habitait, tous étaient étonnés des modifications survenues chez son enfant.

Mais à la suite d'une plus longue observation, Kassowitz a remarqué que l'amélioration constatée s'ar-

rêtait ou encore qu'elle se produisait, presque identique chez les sujets non traités.

Le traitement intervient heureusement dans une condition. Il agit sur la torpeur des premiers mois. A cause d'elle les enfants ne mangent pas et n'augmentent pas de poids. Soumis à la médication thyroïdienne, ils s'alimentent bien et l'augmentation de poids est si rapide qu'elle ne peut être seulement accidentelle.

C'est ainsi qu'un enfant de quatorze mois ne pouvait être nourri qu'au moyen de la sonde œsophagienne. On n'avait pu faire usage du verre ou de la cuiller. Au bout de huit jours de traitement thyroïdien, la mère écrivit que son enfant s'alimentait sans difficulté par les voies naturelles et qu'il était amélioré sous tous les rapports. Malgré un traitement ininterrompu, continué pendant six ans, l'enfant à sept ans est loin d'avoir une intelligence normale. La parole est difficile, scandée. Le niveau intellectuel est celui d'un enfant de trois ans. La mère affirme que son état recula nettement pendant une interruption du traitement de six semaines et progressa d'une façon étonnante à la reprise.

Il est un autre symptôme sur lequel l'opothérapie thyroïdienne exerce une action incontestable : c'est le bruit particulier de la respiration qui s'observe aussi fréquemment que dans le myxœdème.

Dans tous les cas, ce signe a disparu très peu de temps après le début du traitement, alors qu'il per-

sistait encore à l'âge de cinq ans chez des enfants non traités.

Kassowitz conclut en recommandant d'essayer le traitement thyroïdien chez les tout jeunes enfants : c'est alors qu'il peut donner quelque amélioration.

Facteurs étiologiques. — Les antécédents héréditaires, l'état de santé des générateurs, l'histoire de la grossesse fournissent-ils des éléments d'information plus précieux ?

Parmi les maladies des parents, deux ont été particulièrement signalées : la tuberculose, la syphilis.

La tuberculose du père et de la mère n'est pas rare, et les mongoliens meurent presque tous tuberculeux. Ce fait avait conduit Down à considérer cette affection comme la cause déterminante du mongolisme. Mais elle manque dans de très nombreux cas.

La syphilis est moins souvent mentionnée ; cependant, d'après ses observations, Sutherland est tenté de la regarder comme un facteur causal important. Dans cette hypothèse, nous devrions considérer le mongolisme comme un état parasyphilitique, voisin de ces arrêts de développement intellectuel et physique qu'a décrits Fournier chez les hérédo-syphilitiques.

Mais l'investigation la plus minutieuse ne permet pas de soupçonner cette infection, dans la plupart des cas.

Les intoxications, en particulier l'alcoolisme, ne sont pas mentionnées fréquemment.

On ne trouve pas chez les ascendants de tares ner-

veuses ni mentales ; cette absence névropathique permettrait déjà de supposer, à défaut d'autres signes, qu'il existe de profondes différences entre les mongoliens et les vulgaires idiots. Elle doit être spécialement retenue.

Quelquefois on a noté l'âge avancé ou disproportionné des parents.

En somme, l'hérédité ne présente aucun caractère positif qui puisse être pris en considération.

La grossesse évolue la plupart du temps jusqu'à terme et l'accouchement s'effectue facilement.

Mais il nous faut particulièrement relever la fréquence des chocs moraux violents qu'a subis la mère pendant qu'elle était enceinte.

Emotions intenses, frayeurs, ennuis graves se retrouvent dans la moitié des cas.

Le mongolien apparaît accidentellement, dans une famille, comme un type isolé ; ses frères ou sœurs, aînés ou plus jeunes, sont normaux. On a dit qu'il était souvent le dernier né d'une nombreuse famille. Parmi les cas qu'a observés Neumann il était :

4 fois. . .	le 1er né.
2 fois. . .	le 2e
1 fois. . .	le 3e, 4e, 6e, 8e
2 fois. . .	le 9e
1 fois. . .	le 10e.

Il se rencontre, semble-t-il, dans tous les milieux sociaux ; on l'observe dans la clientèle de l'hôpital comme dans la clientèle privée. Robert Jones dit

qu'il a eu souvent l'occasion de voir des mongoliens dans les jardins publics de Londres, traînés dans d'élégantes voiturettes par leur nourrice.

Le sexe féminin ne semble pas plus prédisposé au type mongolien que le masculin ; contrairement à ce qui existe pour le myxœdème et l'achondroplasie. Sur un relevé de 80 cas, Muir a noté 37 filles. Les 75 cas de Kassowitz se partagent ainsi : 39 garçons, 36 filles.

De ces faits et documents que devons-nous retenir et quelles hypothèses permettent-ils de tenter?

Des analogies cliniques semblent apparenter le mongolisme au myxœdème. Mais ce n'est qu'au même titre que l'achondroplasie, le rachitisme et autres types crétinoïdes que rapprochent seulement certains caractères somatiques. L'existence de formes frustes ou compliquées ne doit pas faire croire à l'unité des deux affections qui, sous des influences variables, prendraient une physionomie différente.

Les altérations anatomiques, inconstantes, incertaines, ne peuvent avoir qu'une valeur étiologique très réduite dans un état morbide où les malformations organiques sont généralisées.

Le traitement thyroïdien n'est pas spécifique ; l'amélioration contestable qu'il provoque n'est toujours que partielle, portant sur les symptômes qui paraissent traduire la participation de l'insuffisance thyroïdienne aux autres troubles fonctionnels.

Ni la clinique, ni l'anatomie, ni le traitement ne prouvent que le myxœdème et le mongolisme ne

sont que deux formes d'une même affection; au contraire, des signes propres à ce dernier, le groupement distinctif de ses symptômes, l'identité de physionomie et d'allure des sujets, montrent qu'il faut le considérer comme un type nosologique nettement différencié.

Quelle peut en être la cause ? Pour Shuttleworth, les mongoliens sont des enfants inachevés et leur aspect particulier est réellement celui d'une phase de la vie fœtale. Le développement s'arrêterait par suite de « défectuosités dans la force procréatrice ».

Kassowitz se demande s'il ne faut pas chercher l'origine du mongolisme dans le trouble d'un organe glandulaire, comme pour le myxœdème et l'acromégalie.

Mais quel est l'analogue de la thyroïde, de la puituitaire ? Le pédiâtre viennois ne fait aucune supposition.

Par l'anatomie pathologique et la clinique nous pouvons dire qu'il n'est pas le résultat d'une maladie fœtale, d'une encéphalite en particulier.

L'absence de tares héréditaires, surtout de tares neuro-psychopatiques, nous permet d'écarter l'idée de dégénérescence, au sens classique de ce mot. « Quelques auteurs dit Féré, ont lié l'idée de dégénérescence à celle d'hérédité et désignent toute une catégorie de malades sous le nom d'héréditaires dégénérés ; mais nombre d'individus qui présentent les caractères attribués à ces malades ne sont pas des héréditaires ; leurs parents, dans un mauvais

état de nutrition, leur ont transmis des éléments incapables de se bien nourrir et de se bien développer. »

Ne peut-on pas mettre en cause l'action sur l'embryogénèse d'un trouble nutritif de la mère survenu accidentellement pendant la grossesse, ou provoqué ou aggravé par elle ?

Nous sommes conduit à cette hypothèse par la fréquence des chocs moraux qui ont ébranlé la femme enceinte, car il n'est pas possible de n'en pas tenir compte puisqu'on les trouve dans la moitié des observations ; par l'existence, en d'autres cas, de souffrances physiques, de manque de soins, de faiblesse générale.

D'une nutrition maternelle déséquilibrée dépendrait le trouble de développement embryonnaire.

Mais quelle peut être la nature de ce vice nutritif ? Est-il permis d'en chercher l'explication dans le fonctionnement insuffisant ou perverti de la glande thyroïde. Les beaux travaux cliniques de Hertoghe nous ont révélé les formes frustes de l'hypothyroïdie bénigne ; nous entrevoyons d'autre part, par les remarquables analyses chimiques d'Armand Gautier, ce mécanisme par lequel cette glande semble présider à la croissance des tissus.

Un apauvrissement thyroïdien de la mère prive-t-il l'embryon des substances qui sont nécessaires à son évolution ?

C'est seulement quand le mongolisme sera plus généralement connu et que des faits étiologiques

plus nombreux auront été apportés, que nous pourrons espérer savoir les conditions qui déterminent sa production.

CONCLUSIONS

I. — Le mot « mongolisme » désigne un état morbide congénital, cliniquement caractérisé par un défaut de développement physique et intellectuel, de nombreuses anomalies somatiques qui donnent aux sujets une physionomie spéciale.

II. — Des analogies morphologiques et fonctionnelles semblent l'apparenter au myxœdème, à l'achondroplasie et autres types « crétinoïdes » actuellement décrits.

III. — Mais l'addition de stigmates propres, le groupement distinctif des signes, l'identité de physionomie et d'allure autorisent à le considérer comme un type nosologique nettement individualisé.

IV. — Son pronostic est grave : quand sa santé résiste, le mongolien présente toujours une intelligence profondément déchue, peu perfectible ; très souvent la mort le prend avant l'asile ; il succombe de bonne heure à la tuberculose.

V. — Le traitement thyroïdien a été essayé : il n'agit pas comme un traitement spécifique ; il paraît influencer seulement quelques symptômes.

VI. — La cause qui le détermine est inconnue ; peut-être est-il permis de la chercher dans un vice nutritif de la mère, accidentellement survenu pen-

dant la grossesse, provoqué ou aggravé par elle, qui troublerait le développement embryonnaire.

VII. — Le mongolisme est plus ignoré que rare : nous n'en voulons pour preuve que la statistique de Kassowitz, qui, tandis qu'il observait 22 myxœdémateux infantiles, 7 achondroplasiques, voyait 75 mongoliens.

VIII. — A l'intérêt pratique qu'il présente, s'ajoute son utilité théorique : son étude peut éclairer l'histoire des dystrophies et le déterminisme du symptôme idiotie.

Vu : le Président de la thèse :
RAYMOND

Vu le Doyen :
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Alberti (A.). — Un caso di Idiozia mongoloide (Giornale di Psychiatria clinica e tecnica municomiale. Ferrare, fasc. III, IV, 1904).

Barr (M.-W.). — Mental Defectives. Philadelphie, 1904.

Beach (I.). — Diagnosis and treatment of idiocy, with remarks on prognosis (Lancet, 1878, vol. II).

— On types of imbecillity (Med. Times and Gaz., 1882, vol. I).

Bourneville. — Traité de médecine de Brouardel et Gilbert (t. IX, p. 58).

— Recherches cliniques et thérapeut. Compte rendu pour l'année 1901-1902.

— Congrès des aliénistes et neurologistes de Bruxelles, 1903. Tome II, page 282.

— Progrès médical, 1903.

Bourneville et Boyer (J.). — Imbécillité congénitale du type mongolien (C. R. pour 1902).

Bourneville et Maugeret. (R.)— Nanisme mongolien (C. R. pour 1903).

Comby. — Archives de médecine des enfants, 1903.

— Comm. à la Soc. méd. des Hôp. Nov. 1905.

Down (J.-L.). — Observations on a Ethnic classification of Idiots (London Hosp. Rep., vol. III, p. 259, 1866).

— Forms of idiocy (Hack Tuke's. Dictionnary of physiological medicine, vol. II).

— Mental affections of Chilihood and Youth, 1887.

Frazer (J.). — Kolmuk idiocy : report on a case with autopsy (Journ. of. mental Science, vol. XXII, 1879).

Fennell (C.-H.). — Mongolian Imbecility (Journ. of mental Science. Janv. 1904).

Fromm (Eug.). — Monatschr. f. Kinderheil. Août 1905.

Garrod (A.). — Transc. clin. soc. of London (vol. XXXII, 1899).

Hall (W.). — A case of mongolism (Arch. of Pediatrics, juin 1901).

Herrmann (Ch.). — Archives of Pediatrics, juillet 1905.

Hochsinger. — Mitt. d. Gesselsch f. inn. med. u. Kinderh. Vienne, 1904-1883-1886.

Ireland. — Idiocy and imbecility, 1877.

— Mental affections of children, 1898.

Jones (R.). — Brit. med. Journ., 1896.

Kassowitz (M.). — Infantiles Myxœdem, Mongolismus und Mikromelie. Vienne, 1902, chez Moritz Perles.

King. — J. Psycho-asthenics, 1900-1901, p. 46-52.

Kovalewsky. — Vestnik Donshevnich Boleznei. N° 1, 1905.

Krol. — Wien. Klin. Wochenschrift, p. 734, 1899.

— Prague med. Worhens, 1899, 415-417.

Kuhlmann. — Am. J. Psychol. Worcester, 1904, XV, 391-446.

Ley. — Ann. Soc. med. chirurg. d'Anvers, 1900, 19-25.

Looft (K). — Klinische og actiologiske Studier over Psychiske Udviklings. Mangler hos Born. Bergen, 1897.

Muir (J). — Archives of Pediatrics, 1903.

Neumann (H). — Uber den mongoloïden Typus der idioten (Berl. Klin. Woch., 1899).

Noica. — Spitatul, août 1904.

Oliver. — Tr. Am. opht. Soc., 1891-1893, p. 140-148.

Philippe et Oberthur. — Examen histologique de deux cerveaux d'idiots mongoliens (C. R. de Bourneville pour 1902).

Shuttleworth. — Mentolly Deficient Children, 2e édit. London, 1900 (traduction française de Ley).

— Congrès int. de médec. de 1900 (Section de Psychiâtrie, p. 159).

— Craniol characteristics of Idiocy (Internat. med. Congrès, 1881, vol. III).

Smith Telford. — British medical Journal, vol. II, p. 616, 1896. Archives of Pediatrics, 1896.

Sutherland. — Practitionner, déc. 1899.

— Lancet, 6 janv. 1900.

Spicer. — Archives of Pediatrics, 1903, p. 393-396.

Taylor (J.) — Lancet, 1900, vol. II.

Thomson and Bury. — Brit. med. Journ., 1896.

Thomson (J.). — 5o certain forms of imbecility in infancy (Scot. Med. and Surgery, 1898).

Thiemich. — Monatschr. für Kinder., Vienne, 1903, 134-140.

West (J. P.). — Early diagnosis of idiocy (Columbus med. Journ., 1900). Note on the littler finger of the mongolian idiots and of normal children (Arch. of. Ped., 1901.

Weygandt. — Neurologisches Centralblatt, 16 juillet 1905, p. 184.

Wilmarth (A.-W.). — Alien. and. Neur. Journ., 1890.

Imp. de la Faculté de médecine, Bonvalot-Jouve, 15, rue Racine, Paris